FACULTE DE MEDECINE
SAINT-ANTOINE
UNIVERSITE DE PARIS.VI

ANNEE 1973

THESE

N° 70

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marie-Ange CONSTANCIAS
née le 5 Mars 1948 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le :

TUMEURS D'ABRIKOSSOF - REVUE GENERALE
ETUDE DES LOCALISATIONS O.R.L. - A PROPOS DE 1 CAS

Président : P. PIALOUX, Professeur

FACULTE DE MEDECINE
SAINT-ANTOINE
UNIVERSITE DE PARIS.VI

ANNEE 1973

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marie-Ange CONSTANCIAS
née le 5 Mars 1948 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le :

TUMEURS D'ABRIKOSSOF - REVUE GENERALE
ETUDE DES LOCALISATIONS O.R.L. - A PROPOS DE 1 CAS

Président : P. PIALOUX, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Vu, le Président de Thèse

Professeur P. PIALOUX

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur J. LOYGUE

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543902_0011

UNIVERSITE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE SAINT ANTOINE

Professeurs Titulaires

ANDRE R.	Hématologie	MM.	HUGELIN A.	Physiologie
BRISSAUD H.	Pédiatrie		LAPLANE R.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine		LE LORIER G.	Obstétrique
CAROLI J.	Médecine		LOEPER J.	Médecine expérimentale- Immunologie
CATINAT J.	Cardiologie			
CERBONNET G.	Chirurgie		LOYGUE J.	Chirurgie
CHERIGIE Ed.	Radiologie		MAROIS M.	Histologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile		MERGER R.	Obstétrique
CONTAMIN Fr.	Neurologie		MILHAUD G.	Biophysique
CONTE M.	Médecine		NICK J.	Neurologie
DAGUET L.	Bactériologie		ORCEL L.	Anatomie Pathologique
DEBRAY J.	Médecine		PERRAULT M.	Médecine
FLABEAU F.	Chirurgie		POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
GERBEAUX J.	Thérapeutique		POLONOVSKI J.	Biochimie
GOSSET J.	Chirurgie		RICHET G.	Néphrologie

Professeurs sans Chaire

BRICOUT F.	Bactério-Virologie	MM.	GOLVAN Y.J.	Parasitologie
CHALUT J.	Radiologie		LESTRADET H.	Pédiatrie
CHAPUT A.	Stomatologie		PICARD J.	Biochimie
DUHAMEL G.	Hématologie		ROUX Ch.	Embryologie
GIRARD F.	Physiologie		PIERON R.	Pneumo-Phtisiologie

Maîtres de Conférences

AKOUN G.	Médecine	MM.	FONTAINE J.L.	Pédiatrie
ARDAILLOU R.	Physiologie		KRULIK M.	Med. Générale
BAUX S.	Chirurgie		LASFARGUES G.	Pédiatrie
BOURY G.	Chirurgie		LAUGIER A.	Radiologie
CHEYMOL G.	Pharmacologie		LEVY V.G.	Médecine
CHOUARD Cl.	O.R.L.		MALAFOSSE M.	Chirurgie
CLOAREC M.	Médecine		MENSCH B.	Biophysique
COMBRISSON A.	Hématologie		MERY J. Ph.	Néphrologie
DAUTRY P.	Chirurgie	Mme.	MIGNON Fr.	Néphrologie
DECROIX G.	Pneumo-phtisiologie	MM.	OPOLON J.	Médecine
DELIGNE P.	Anesthésiologie		PAQUELIN Fr.	O.R.L.
DOYON D.	Radiologie		PISSARRO B.	Médecine Préventive
DRY J.	Médecine		POULET J.	Médecine
FOUET P.	Thérapeutique		RAMPINI Cl.	Biochimie
GAUTIER H.	Physiologie		RICHARDET J.M.	Pédiatrie
GRUNER M.	Chirurgie infantile		ROLAND J.	Anatomie Pathologique
GUILMET Cl.	Anesthésiologie		SALAT J.	Obstétrique
GUIRAUDON G.	Anatomie		SALMON Ch.	Hématologie
HERMAN D.	Médecine		SANTARELLI J.	Obstétrique
HUGUET Cl.	Chirurgie		WARGON H.	Médecine expérimentale
HUGUIER M.	Chirurgie		WEINMANN S.	Biochimie
AMSTUTZ P.	Réanimation		NAJMAN A.	Hématologie
APOIL A.	Orth. Traumatologie		NICOLLE M.	Neurologue
			WITCHITZ S.	Cardiologie

Enseignants Associés

Professeur Associé	MM. BLOCH-MICHEL H	Rhumatologie
M.C.A. Associé	ELIAKIS Em.	Médecine légale

Enseignants Contractuels

M.C.A.	M. KIRSCH F.	Physiologie biochimique

Chargés d'Enseignement

BENOIST	Rhumatologie	MM.	DUNET	Endocrinologie
BRUEZIERE	Chirurgie infantile		LOFFREDO	Obstétrique
CRISTOL	Cardiologie		SALOMON	Rhumatologie

Attachés d'Enseignement

M. CASASSUS	Cardiologie	MM.	HIVET	Chirurgie
COUVREUR	Thérapeutique		MIGNOT	Neurologie
DES LAURIERS	Neurologie		SAUVAN	Cardiologie
GALLOUEDEC	Pneumologie		VANNIER	Pneumologie

A mes parents, qu'ils trouvent dans cette thèse l'expression de mon affection et de ma reconnaissance.

A ma soeur Isabelle afin qu'elle persévère dans la même voie que moi.

A mes frères

A mes futurs enfants et à leur géniteur.

A mes Amis.

A Monsieur le Professeur Paul PIALOUX

Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital LARIBOISIERE

qui m'a fait l'honneur d'accepter

la présidence de cette thèse

qu'il veuille bien trouver ici le

témoignage de ma respectueuse

gratitude.

A Monsieur Henri MULER

Chef du Service O.R.L. de l'Hôpital TENON

qui m'a proposé le sujet de cette
thèse, et guidé dans ce
travail

qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de ma
reconnaissance

A Monsieur le Professeur Pierre DELIGNE

Maître de Conférences Agrégé à la Faculté de Médecine de PARIS

Anesthésiologiste des Hôpitaux

Chef du Département d'Anesthésiologie de l'Hôpital TENON

qui dirige ma formation d'Anesthésiste

qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de mon
attachement et de mon
profond respect.

A mes Maîtres :

Monsieur le Professeur R. MISES

Monsieur le Professeur J.B. DEPARIS

Monsieur le Professeur J. DEMIRLEAU

Monsieur le Professeur M. PERRAULT

Monsieur le Professeur Cl. POLONOVSKI

P L A N

I- RAPPEL HISTORIQUE

II- ANATOMO-PATHOLOGIE

III- HISTOGENESE

IV- RAPPEL CLINIQUE GENERAL : LOCALISATION
ETIOLOGIE
FACTEURS FAVORISANTS
SIGNES CLINIQUES

V- PROBLEMES DE LA DEGENERESCENCE

VI- TRAITEMENT.

VII- OBSERVATION

I N T R O D U C T I O N

Sous le nom de " Myome myoblastique " (ABRIKOSSOF I926), de " rhabdomyome granulo-cellulaire " (Diss, I927) ou sous celui de " tumeurs à cellules granuleuses ", on décrit des tumeurs rencontrées avec prédilection au niveau de la langue ou sous la peau, mais aussi au niveau du larynx , des voies aériennes supérieures , de la vessie, etc ... aux caractères cliniques variables en fonction de leur localisation et qui ne sont individualisées qu'au microscope.

Ce sont des tumeurs bénignes du tissu conjonctif musculaire.

R A P P E L H I S T O R I Q U E

- WEBER , en I854, et PENDL en I895, décrivent des rhabdomyomes de la langue.

- HEURTEAUX, en I881, cite une tumeur de la langue avec dégénérescence granulo-protéïque.

- Mais, c'est ABRIKOSSOF, en I926, qui montre l'originalité de ces néoformations qu'il baptise " myome myoblastique " ou " rhabdomyomes privés de striation transversale". Il fit cette description princeps à propos de 5 cas. En I931, il présente 6 nouveaux cas à localisations variées (larynx, oesophage, sein, muscles striés).

- A la suite, de nombreux auteurs rapportent différentes localisations: la localisation linguale est citée le plus fréquemment. En I937, ILLAKIS décrit un cas de rhabdomyome du coeur chez un nourrisson. SOEDERBERG publie un cas de rhabdomyome des voies respiratoires supérieures chez un enfant de 7 ans. REITTER cite un cas de voies respiratoires supérieures et de la surface externe du nez, chez une fillette de 14 ans. COOPER , à son tour, publie un nouveau cas des voies respiratoires supérieures touchant surtout les sinus paranasaux et

venant selon lui des muscles ptéryoïdiens internes, ceci chez un homme de 67 ans. EGGSTON et WOLF, enfin, publient quelques cas touchant la cavité rhino-pharyngée et concluent qu'en général il s'agit d'enfants et de sujets jeunes.

Enfin, nous ne pouvons terminer ce bref rappel historique sans citer les 2 importantes revues d'ensemble de WESTERNHAUGEN (250 cas, I964) et de PANTAZOPOULOS (450 cas, F.F. O.R.L. , I964).

Au total , GUERRIER , en I968, ne retrouve que 600 à 650 cas publiès dans la littérature mondiale.

A N A T O M O P A T H O L O G I E

C'est sur elle que s'appuie et s'affirme le diagnostic : elle est caractéristique de la maladie et ce quelle que soit la localisation.

La tumeur est constituée par une prolifération de cellules très caractéristiques. Elles possèdent un cytoplasme granuleux contenant de fines granulations de 4 à 5 microns de diamètre donnant un aspect plus nuageux que granuleux (DELARUE), nettement acidophile ce qui leur donne sur les colorations habituelles un aspect rose très particulier. Les granulations se disposent de façon uniforme et refoulent le plus souvent le noyau à la périphérie. Il est de petite taille , parfois double, (FLORENTIN) ou multiple (DISS). Les limites cellulaires sont le plus souvent nettes. Le stroma est variable, constitué de bandes collagènes le plus souvent étroites. Il n'y a pas de réaction inflammatoire.

Dans la plupart des cas, la tumeur n'est pas encapsulée. Elle est au contraire mal limitée avec une tendance à infiltrer les tissus voisins, mais ce caractère n'est nullement en rapport avec une transformation maligne.

Au point de vue histologique, les cellules granuleuses contiennent pas de glycogène , ni de graisse neutre, ni même de myéline. Par contre

on trouve des lipides qui sont les constituants essentiels des granulations cytoplasmiques.

Il existe de fréquentes altérations de la muqueuse qui recouvre la tumeur. Dans I/3 des cas, la muqueuse eqt sensiblement normale. Dans le second tiers , il s'agit d'une hyperplasie de l'épithélium malpighien associée à une parakératose. Enfin, dans le dernier tiers, il existe une papillomatose importante et selon les incidences de coupe, on peut constater la présence de globes épithéliaux n'ayant pas de continuité avec le revêtement muqueux. Dans ce cas, une biopsie superficielle a pu faire porter le diagnostic de tumeur maligne alors qu'il n'en est rien.

Il faut noter que l'épithélium de revêtement redevient strictement normal en dehors des zones soulevées par la tumeur.

Pour nous résumer, nous pouvons dire que ces tumeurs sont constituées :

- par de grandes cellules rondes, ovalaires ou polygonales, au protoplasme granulaire eosinophile, sans striation, ce qui est, bien sûr, un élément de différenciation important avec le rhabdomyosarcome malin.

-au noyau petit, rond ou ovale, sans mitose, argument supplémentaire pour éliminer toute notion de malignité.

H I S T O G E N E S E

C'est là un des grands centres d'intérêt de cette question, la diversité des opinions émises prouve la difficulté où l'on se trouve encore pour préciser la nature exacte et l'origine de cette tumeur granulo-cellulaire.

Plusieurs théories s'affrontent et on peut en retenir 3 principales:

- la théorie musculaire émise par ABRIKOSSOF en I926
- la théorie hystiocytaire proposée par LEROUX et DELARUE en I939
- la théorie nerveuse schwanienne ou glomique de FEYRTER en I939.

A) la théorie musculaire :

C'est la première en date émise par ABRIKOSSOF. Pour des raisons différentes, des fibres musculaires striées de formation normale peuvent se différencier et prendre la forme embryonnaire de myoblastes, qui parfois subissent une dégénérescence néoplasique formant ainsi la tumeur. Les tumeurs à cellules granuleuses seraient donc des " myomes myoblastiques ".

Pour DISS, la tumeur dériverait directement de fibres striées ayant subi d'abord une dégénérescence granuleuse particulière et devenues secondairement néoplasiques. Elle serait donc un " myoblastome ".

Enfin GANDER puis ROFF définissent " la myolyse granulo-cellulaire ", c'est à dire rhabdomyome provenant de cellules musculaires striées, d'abord lysées à la suite d'un traumatisme puis transformées en cellules tumorales.

Trois critiques, dont la dernière majeure, peuvent être formulées à l'égard de cette théorie :

- tout d'abord , il s'agit non pas de continuité mais de contiguité entre les cellules musculaires striées et les cellules granuleuses.

- ensuite , il est peu vraisemblable que des éléments dégénérés ou d'attente comme les myoblastes puissent brusquement croître et former des tumeurs.

- enfin et <u>surtout</u> , il faut noter qu'il existe des tumeurs granulo-cellulaires là où n'existe pas de muscle strié (larynx, bronches, par exemple). KLINGE et KRANEIS sont allées jusqu'à invoquer une dysembryoplasie, une malformation embryonnaire .

Cette théorie se révèle donc très discutable et a ouvert largement les portes à d'autres hypothèses.

B) La théorie hystiocytaire

En 1939, LEROUX et DELARUE émettent une nouvelle hypothèse : pour eux , ces tumeurs ne proviennent pas de cellules musculaires différenciées; il ne peut s'agir de néoplasie.

Les cellules granuleuses , observées dans ces tumeurs, sont des histiocytes qui fonctionnent parfaitement; mais par suite de diverses irritations, ceux-ci ont subi une altération de leur métabolisme.

Ces travaux sont repris et développés par MARTIN et ses collaborateurs pour eux l'histiocyte étant par définition ubiquitaire, il en sera de même de la cellule granuleuse, d'où les localisations si variées de la tumeur.

Deux aspects particuliers du problème méritent d'être soulignés:

a) tout d'abord ,l'association à un épithélioma est signalée dans plusieurs observations : épithéliomas spino-cellulaires en général de la cavité buccale ou du larynx, situés en surface d'une tumeur à cellules granuleuses, les 2 tumeurs paraissant plus ou moins inbriqués. Pour les uns, l'épithélioma se développe en surface de la tumeur granulocellulaire; pour d'autres, celle-ci n'est qu'une modalité particulière

de la stroma-réaction.

B) Certain, dont MARTIN , LEROUX et DELARUE nient la nature " tumorale " de cette tumeur à cellules granuleuses. Elle serait un processus réactionnel analogue à d'autres réticuloses accumulatives, telle la xanthomatose et la maladie de GAUCHER; d'où le terme de " pseudo-tumeur " à cellules granuleuses pour désigner la lésion.

Cependant des objections peuvent être faites : on note , le plus souvent, l'absence de facteur déclanchant ; de nombreux auteurs contestent la coexistence d'un épithélioma vrai: ceux-ci n'y voient qu'un aspect pseudo-épithéliomateux . Plus intéressante et ralliant la majorité des suffrages, apparait la théorie nerveuse, bien qu'elle aussi n'explique pas tout.

C) La théorie nerveuse ou schwannienne ou glioblastique:

Pour FORST et GASTER (1949), FEYRTER (1952) et RAMENHOFER (1951), les tumeurs dites "Myomes Myoblastiques " ou myoblastomes sont des tumeurs constituées d'éléments neurogènes analogues aux neurinomes ou aux neuromes plexiformes. Cette théorie sera reprise et développée par BANGLE (1952), AZZOPARDI (1956) MASSON (1956) et FLORENTIN tout récemment.

Au pourtour du trajet nerveux se constitue une athmosphère cellulaire et fibrillaire qui a la valeur d'un ectomésenchyme, d'origine embryonnaire identique aux neuronomes et qui, dans son ensemble a la valeur d'une " Méninge périphérique ". Les tumeurs à cellules granuleuses cutanées seraient donc assimilables à des neurofibromes diffus dont les éléments cellulaires issus de divisions multiples dé cellules, ont subi" dans leur ensemble et de manière synchrone une dégénérescence granuleuse "; cette origine schwannienne n'est reconnaissable qu'au début du développement de ces tumeurs, lorsque la fibre nerveuse d'origine est encore présente au centre des amas cellulaires.

Il est bien évident que cette théorie est essentiellement valable pour la localisation cutanée de la tumeur. Elle n'est pas encore prouvée pour les tumeurs de siège musculaire; d'où certains auteurs ont émis l'hypothèse que celles-ci pourraient avoir leur origine au niveau de la jonction myoneurale des plaques motrices ceci restant, en l'état actuel des choses, encore à l'état d'hypothèse.

Pour conclure cette brève et très incomplète étude pathogénique, nous emprunterons ces quelques mots à MASSON : " il est plus facile

de reconnaître une tumeur à cellules granuleuses que de connaître sa nature réelle". En effet, les tumeurs à cellules granuleuses représentent une forme commune à la fois dégénérative et proliférative que peuvent adopter maintes cellules de nature diverse :

musculaire, conjonctive, adipeuse, glandulaire, schwannienne, névroglique même".

R A P P E L C L I N I Q U E G E N E R A L

Localisation:

Deux localisations viennent nettement en tête : la langue (40 %) et la peau (20 %) des cas.

Les localisations des tumeurs d'ABRIKOSSOF vont se faire :

- soit dans la sphère O.R.L. et par ordre de fréquence:
  - langue
  - voies aériennes (larynx,trachée,bronches)
  - voies digestives (pharynx et oesophage)

- soit en dehors de cette sphère, atteignant la peau, le tissu cellulaire sous-cutané et les muqueuses aériennes et digestives en dehors des localisations déjà citées, ci-dessus; par ailleurs , différents auteurs citent des cas localisés à la vessie, au sein, la vulve, les voies biliaires, le myocarde et l'hypophyse.

Facteurs étiologiques

L'étiologie des tumeurs d'ABRIKOSSOF reste encore mystérieuse. Elles surviennent plus volontiers à l'âge moyen de la vie entre 20 et 40 ans et un peu plus souvent chez l'homme que chez la femme (72 % contre

28 %)

Existe-t-il des facteurs favorisants ?

Cette hypothèse semble peu probable. ABRIKOSSOF, à propos de 2 cas évoquait la notion de traumatisme, certains parlent de coexistence avec épithélioma ou de plaques de leucoplasies chez des syphilitiques.

Etude clinique

Notre propos est ici d'étudier les tumeurs d'ABRIKOSSOF dans la sphère O.R.L. Il est rare , pour ne pas dire impossible de faire un diagnostic clinique : précisions d'emblée que celui-ci ne peut être qu'histologique.

Macroscopiquement : il s'agit de petits nodules lisses, blanchâtres ou grisâtres, fermes ou élastiques, en général uniques, rarement multiples; le plus souvent, la tumeur est bien limitée, indolente sans signes inflammatoires; parfois, au niveau de la langue, on note un aspect leucoplasique ou une glossite exfoliatrice marginée. Si les plans superficiels sont le plus souvent adhérents, il est de règle que le nodule soit mobile sur les plans profonds.

Signes révélateurs : seules les tumeurs laryngées posent un problème diagnostic clinique, Aussi est-ce d'elles que nous allons parler.

Parmi les signes trouvés, c'est essentiellement la dysphonie qui attire l'attention: elle est présente dans 70 % des cas et représente le seul symptôme dans 50 % des cas. Elle est banale, plus ou moins importante selon les cas. Elle peut être récente, ou au contraire, évoluer depuis des années : IO ans dans le cas d'ANAMOWICZ et 8 ans pour celui de LYONS. Elle est le signe majeur qui entraine à plus ou moins brève échéance une consultation spécialisée.

La dyspnée constitue le deuxième symptôme dont la fréquence est la plus faible. Elle peut être le signe révélateur de la tumeur mais, le plus souvent elle est l'aboutissement de l'évolution de la tumeur dont la taille réalise un obstacle mécanique au passage de l'air. Elle se retrouve dans 20 % des cas, Il s'agit parfois d'une crise dyspnéique laryngée aigue d'apparition brutale, pouvant céder rapidement, ou devenir dramatique au point de nécessiter une trachéotomie. Tout malade qui a fait une crise , présente en permanence le risque d'une répétition de celle-ci et ce tant que

l'exérèse tumorale n'a pas été effectuée.

Parmi les autres signes cliniques, il faut noter la toux, la gêne pharyngée, la dysphagie.

Enfin dans de rares cas, il s'agit d'une hémoptysie mineure, de crachats sanglants, il faudra alors suspecter en détail les 2 régions aryténoïdiennes, si l'endo-larynx se révèle normal.

Donc le myoblastome du larynx est soit une tumeur muette, découverte fortuitement, soit une tumeur parlante sous la forme essentiellement d'une dysphonie et parfois d'une crise dyspnéïque laryngée aiguë , d'un stridor.

Mais toute toux inexpliquée demande un bilan laryngoscopique détaillée à la recherche d'une tumeur laryngée.

L'examen laryngoscopique : il permet de découvrir le siège exact de la tumeur. Celle-ci atteint dans les 3/4 des cas la corde vocale. Beaucoup plus rarement elle est localisée au niveau de l'aryténoïde (8 % des cas) , du ventricule de MORGAGNI (4 %); de la bande ventriculaire (4 %). Elle est toutefois exceptionnelle au niveau du sinus piriforme. Au niveau de la corde, la tumeur siège le plus volontiers à l'union du tiers moyen et du tiers postérieur, plus rarement au tiers antérieur. Elle peut être même bilatérale.

Il s'agit d'une tumeur polypoïde sessile ou plus souvent pédiculée, de volume variable, son aspect est extrêmement polymorphe lisse ou irrégulier, de coloration allant du blanc nacré au rouge sombre. Sa consistance peut-être molle ou friable (ou au contraire dure, empêchant la biopsie). C'est cependant la biopsie qui affirmera le diagnostic dans presque tous les cas.

Enfin il est indispensable de faire un examen complet du malade à la recherche d'une autre localisation ; notion sur laquelle ont particulièrement insisté CHIODI, SIEGEL , GUERIN et Mac GAUGHAN.

Les radiographies : réalisées avec une technique rigoureuse, il s'agira avant tout d'un larynx de profil et de tomographies laryngées de face. Non indispensable , elle permettront cependant, de préciser utilement la topographie exacte de la masse ainsi que ses rapports . Leur intérêt iconographique n'est pas négligeable.

Evolution: La tumeur d'ABRIKOSSOF est considérée à juste titre du fait de ses caractères anatomo-pathologiques et des exemples cliniques connus, comme une tumeur bénigne, d'évolution lente et progressive, ne récidivant pas. On ne note aucun des caractères cliniques des tumeurs malignes, c'est à dire la dureté ligneuse, la fixité et surtout les métastases lymphatiques. Son maximum est

atteint en 1-2 ans: au delà de ce temps , il ne semble pas qu'il se produise de grosses modifications de volume.

Complications : des complications peuvent être dues à des localisations particulières de la tumeur, à vrai dire exceptionnelles comme dans les 3 observations suivantes :

- Mac NAUGHTAN et FRASER, après avoir excisé par laryngo-fissure une tumeur à cellules granuleuses du larynx chez un garçon de 9 ans, sont amenés par une récidive de cette tumeur, 7 mois plus tard, à faire une laryngectomie.

- le malade de COGGINS présentait une tumeur d'ABRIKOSSOF du cholédoque et mourut dans un tableau d'ictère par rétention. Deux autres cas, non mortels, de localisation biliaire avec troubles rétentionnels sont signalés par DUCAN et WILSON , et par FIALHO et HILARIO.

- HARLANO , à l'autopsie d'une femme de 37 ans décédée dans un tableau d'hypertension intra-crânienne, trouva dans la région de la tige pituitaire une volumineuse tumeur qui,histologiquement était un "myoblastome à cellules granuleuses " sans signes de malignité.

Le problème des formes multiples de la tumeur d'ABRIKOSSOF

- En 1962 CABY, DUPERRAT et ECOUHARD ont révélé 20 cas de formes multiples de tumeurs d'ABRIKOSSOF dans la littérature, depuis le premier cas publié par EBERT et SLEPYAN en 1943. Tous les auteurs insistent sur le fait qu'il s'agit bien là de localisations diverses , simultanées ou successives, selon les cas, de la tumeur d'ABRIKOSSOF, et non de formes malignes, métastatiques. Certains utilisent le terme de "myoblastomes multicentriques " pour bien marquer cette différence (FAJERS et JOHNON).

- Toutes les associations, toutes les localisations sont possibles :

. formes doubles, linguale et bronchique (CAULE T. et LE MELLETIER), ou vulvaire et bronchique (CHIODI, SIEGEL et GUERIN) ou cutanée et ganglionnaire lymphatique (GRAEV, MONACI et ANGELI).

. formes triples et quadruples, atteignant langue, vulve et peau de la cuisse (FLORENTIN et CAROLUS), lèvres et 2 localisations cutanées (BLOOM et GINZLER), langue , sein , peau du bras, et de l'aine (BISSI et MAGNI), oesophage, vulve et peau (

CRAWFORD et de BAREY).

. on a même pu boserver des formes multiples comprenant de très nombreuses tumeurs comme le cas de FLORENTIN et CAROLUS où le diagnostic clinique avait été celui de neurofibromatose de RECK-LINGHAUSEN, de FAJERS et JOHNSON qui dénombrent 16 tumeurs sous-cutanées chez un adulte jeune. ALSABROOK et LOCRWOOD en on compté jusqu'à 46 chez leur malade.

. Les formes multiples , enfin, ont été constatées chez l'enfant. GRAEV , ANGELI et MONACI décrivent dhez un nourrisson de 2 mois une forme cutanée multiples rappelant l'aspect de la xanthomatose et qu'ils appellent " myoblastomyomatose ". Enfin CAVE, KOPF et VEGAS décrivent 3 cas de formes multiples chez des enfants de 4, 6 et 8 ans. Ils inistent à ce sujet sur la distinction qu'il faut faire entre les myoblastomes granulo-cellulaires multiples bénins, d'origine multicentrique, et les myoblastomes granulo-cellulaires malins et les tumeurs malignes voisines.

. Les localisations de formes multiples de la tumeur à cellules granuleuses d'ABRIKOSSOF sont parfois successives , et les délais qui séparent des différentes localisations sont variables, 2 ans

dans le cas de BLOOMET, GINZLER, 1 an dans un des cas de FLORENTIN et CAROLUS. Mais le plus souvent , ces diverses localisations sont découvertes simultanément, tant en raison de l'absence de cause précise à ces tumeurs, qu'en raison de l'absence totale de signes subjectifs le plus souvent. CHIODI, SIEGEL, GUERIN et Mac CAUGHAN insistent sur le fait que la constatation d'une tumeur d'ABRIKOSSOF doit faire faire un examen complet du malade en raison de la tendance de cette tumeur à la multiplicité . La simultanéité des diverses localisations semblent fréquente chez l'enfant , chez qui l'on peut véritablement parler de " myoblastomyomatose ".

Au total, ces formes multiples constituent une variété bien isolée de la tumeur d'ABRIKOSSOF. Il ne s'agit pas de métastases d'une tumeur initiale mais bien de tumeurs multicentriques; c'est dans le cadre de ces tumeurs multiples qu'il faut classer certaines observations de " tumeurs malignes à cellules granuleuses ", comme par exemple celle de PRICOLO (tumeur du bras, puis de la peau , de l'abdomen et du muscle couturier). Si d'autre part des localisations ganglionnaires lymphatiques ont pu être constatées (GRAEV, MONACI et ANGELI) elles siègent dans un tout autre territoire que les localisations sous cutanées concommitantes. Enfin aucun des cas

relevés dans la littérature n'a entrainé la mort, et la guérison s'est maintenue après exérèse des différentes localisations extirpables; les autres localisations non extirpées, n'ont subi aucune modofication dans des délais de 3 à 4 ans. Une restriction s'impose cependant à propos de ce facteur temps, à la lecture de l'observation de MEREDITH, KAY et BOSCHER , publiée en 1958: à l'âge de 18 ans, leur malade avait présenté un myoblastome granulo-cellulaire du biceps droit qui fut extirpé. Mais après une phase de latence de 17 ans, il présente des métastases pulmonaires ayant nécessité une résection, puis cérébrales , dont il mourut. Il s'agissait bien dans ce cas d'une forme maligne de tumeur d'ABRIKOSSOF. C'est ce problème que nous alons maintenant étudier.

P R O B L E M E D E L A D E G E N E R E S C E N C E

C'est un ppoblème qui demeure toujours posé. La tumeur d'ABRIKOSSOF du larynx ne semble pas avoir une évolution maligne et aucune des 50 observations publiées ne fait état de cette transformation. Il n'en est pas de même au niveau d'autres organes. ECOCHARD, en I960, étudie 13 cas malins dans la littérature ainsi qu'une observation personnelle. BOURZEIX en I965 en rapporte 2 nouveaux cas. Tout récemment , MOSCOVIC admet la possibilité de transformation maligne et on trouve 36 cas sur 550 observations, soit une fréquence de 7 %.

Avant d'affirmer l'existence de ces formes malignes, il faut bien éliminer d'autres tumeurs, dont la confusion est malheureusement facilitée par l'imperfection de la terminologie. La tumeur d'ABRIKOSSOF est intitulée de diverses manières dans de nombreuses observations:

" myomes myoblastiques ", " rhabdomyoblastomes", " rhabdomyomes", sans que souvent le terme de cellules granuleuses soit indiqué dans ce titre , ce terme nous parait indispensable pour pourvoir retenir ces observations. La cause principale de cette terminologie imparfaite est l'incertitude qui règne encore sur l'histogénèse et la nature même de la tumeur. D'où la confusion avec certaines autres tumeurs, surtout en ce

qui concerne les formes malignes : 2 groupes de diagnostics sont à envisager : d'une part les tumeurs malignes musculaires, d'autre part les sarcomes alvéolaires des parties molles et les paraganglions malins non chromaffins.

I- Les tumeurs malignes musculaires : les rhabdomyoblastomes malins:

Il y a eu longtemps confusion du fait qu'a la suite des travaux d'ABRIKOSSOF, qui reconnaissait à la tumeur qu'il décrivait une origine musculaire, la tumeur à cellules granuleuses est restée longtemps classée dans le cadre des néoformations issues de la fibre musculaire striée.

Ce cadre réunissait des faits très disparates, comme l'ont montré par exemple les travaux de MONTPELLIER (I928), de MORPUGO (I935), de BISTEFANO (I926).

Déjà ABRIKOSSOF, dans son 2ème mémoire, en I931, décrivait les types histologiques du myome myoblastique qui devait porter son nom :

- type I : c'est la forme typique à myoblastes arrondis de 20 à 25 microns, à protoplasmes granuleux, sans croisement ni striation longitudinale.

- type II - Variété de la forme précédente, avec cellules granuleuses et quelques cellules striées.

- type III : ou forme hypertrophique, à myoblastes de 40 à 60 microns, avec formations de masses syncifiales.

- type IV- : ou myome myoblastique malin, a aspect de sarcome polymorphe, avec des cellules fusiformes non granuleuses, mélangées avec une quantité variable de cellules granuleuses et modifications malignes.

Ainsi, ABRIKOSSOF lui-même parlait de formes malignes. Mais les travaux ultérieurs devaient critiquer sa classifcation, c'est ainsi que HOWE et WARREN (I944) distinguent seulement 2 types , uniforme et pléiomorphe, tandis que MURPHY, DOCKERTY et BRODERS (I949) réservent la forme de myoblastome aux types I,II et III de ABRIKOSSOF, le type IV étant , pour eux, à rapprocher du rhabdomyosarcome.

Les tumeurs malignes se formant au niveau de la musculature squelettique, forment donc un premier diagnostic avec les formes malignes de la tumeur d'ABRIKOSSOF. Certes on y trouve parfois quelques cellules granuleuses, mais pas de façon aussi massive et homogène que dans cette tumeur. RAKOU, en I937, en a bien montré les caractères : pour lui un très grand nombre de tumeurs malignes musculaires sont des rhabdomyoblastomes malins, caractérisés par :

- le polymorphisme des éléments cellulaires

- la présence de cellules fusiformes et d'un syncitium

- la présence de cellules géantes

- l'allure particulière de leur stroma

- la présence de myofibrilles dans les cellules tumorales.

tous caractères jamais rencontrés dans la tumeur à cellules granuleuses.

Ce problème diagnostic est bien résumé par WILLIS qui écrit dans son traité que " la confusion qui entoure le terme de myoblastome " ne devrait pas être accrue en appliquant à terme à des sarcomes polymorphes ou à des cellules fusiformes, la nature présumée musculaire, comme dans le premier cas de KLEMPERER et plusieurs cas de CAPPEL.et MONTGOMERY. Si l'on tient pour certain le caractère rhabdomyoblastique de telles tumeurs, on doitles appeler " rhabdo-myosarcomes ", s'il est incertain , on doit les appeler" sarcomes ". Elles n'ont rien de commun avec le myoblastome granulo-cellulaire. EVANS exprime le même avis.

II- Les sarcomes alvéolaires des parties molles et les paragnagliomes malins non chromaffines :

Ces deux tumeurs sont d'un diagnostic beaucoup plus difficile, surtout la première. Quels sont les caractères :

le sarcome alvéolaire des parties molles

Il a été bien étudié dans les travaux de CHRISPHERSON, FOOTE et STEWART (I952), et en France plus récemment de MARTIN, PLAUCHU et CABANNE (I959) et dans la thèse de JACQUOT (I959). Ces auteurs insistent sur le fait que l'appellation " sarcome alvéolaire des parties molles " est uniquement morphologique, l'accord n'étant pas fait sur son histogénèse, et en donnent la description suivante :

Cliniquement :

Il s'agit d'une tumeur maligne du sujet jeune, se développant le plus souvent dans les muscles de la cuisse, dont le volume moyen est de IO microns, donc supérieur à celui de la tumeur d'ABRIKOSSOF. Ce néoplasme croit, lentement, mais récidive souvent et donne des métastases, spécialement pulmonaires dans plus de la moitié des cas.

Histologiquement:

La tumeur est formée :

- d'une capsule fibreuse, fréquemment envahie par des masses de cellules tumorales et par des vaisseaux dans la plupart des cas, notamment des veines contenant des embolies de cellules tumorales. Cet envahissement peut être aussi lymphatique, expliquant

les localisations métastatiques.

- d'amas cellulaires lobulés pleins, réalisant une silhouette " hépatoïde ". Ailleurs les cellules sont rangées par 2 ou 3 de front, en cordons onduleux , réunis pour élaborer un réseau complexe dont les mailles s'enchevêtrent avec un système capillaire sanguin, réalisant un aspect endocrinien . Enfin, troisième aspect possible, la disposition pseudo-alvéolaire, en massifs cellulaires arrondis, cernés d'une fine ceinture collagéno-réticulinique, le centre apparaissant vide, partiellement occupé d'éléments désintégrés, vacuolaires et nécrotiques, cet aspect est diversement apprécié par les auteurs, certains y voyant des artéfacts , d'autres un type de dégénérescence particulier, d'autres enfin une ordination " organoïde " propre au sarcome alvéolaire.

- les cellules sont de forme variable, mesurant de 20 à 25 microns de diamètre, mais avec de grandes variations sur une même coupe. Le noyau présente parfois des mitoses, parfois des contours monstrueux. Et le cytoplasme est le plus souvent granuleux. Ces granulations ne manquent pas de faire penser à celles de la tumeur d'ABRIKOSSOF. Elles semblent

- HORN et STOOT pour une tumeur du conduit auditif externe
- HARTZ pour une tumeur de la cuisse
- POWELL pour une tumeur du sillon gingivo-labial
- KANOLKAR pour une tumeur maligne de la fesse
- SCHWILDE , MEYERS et SWEENEY pour une tumeur métastasiante de la cuisse
- MEREDITH, KAY et BOSCHER pour une tumeur maligne du biceps.

cet aspect pseudo-alvéolaire ne se trouvait que sur une petite zone de la coupe de ACKERMAN et PHELPS (tumeur de la bande). FISHER, étudiant avec diverses techniques de coloration et d'histochimie un sarcome alvéolaire des parties molles et un myoblastome bénin à cellules granuleuses, constate que les granulations protoplasmiques de ces 2 tumeurs sont semblables histochimiquement et tinctorialement. Il pense que " les 2 tumeurs sont peut être plus étroitement apparentées que ne l'indiquent leurs aspects morphologiques ", rejoignant ainsi l'avis de CHRISTOPHERSSON.

Le problème de la destination entre les tumeurs se complique encore par le rapprochement que certains ont fait entre elles et le

paragangliome malin non chromaffine.

La ressemblance entre certains myoblastomes à cellules granuleuses et les néoplasmes dérivant des glandes endocrines avait été déjà remarquée en I946 par POWEL. Puis, WILLIS en même temps que SMETANA et SCOOT en I951, remarquèrent leur analogie avec les tumeurs des chémo-récepteurs. CUCINATI voit dans le sarcome alvéolaire une forme spéciale de paragangliome malin non chromaffine.

Ses raisons en sont l'oedonnance d'aspect endocrinien de certains sarcomes alvéolaires, la ressemblance entre les cellules granuleuses de ces tumeurs, celles des tumeurs d'ABRIKOSSOF et celles des chémodectomes, ressemblance soulignée par CHRISTOPHERSON, PLANCHU et CABANNE.

I°) L'absence normale de paragangliome non chromaffine au niveau des membres, encore que JOHNSON ait découvert des formations paragnaglionnaires élémentaires assimilables à des anastomoses artério-veineuses au voisiange de l'artère irriguant les muscles striés notamment dans le canal de HUNTER.

2) Les chémodectomes ne se généralisent habituellement pas. Tout au plus récidivent-ils sur place, du moins lorsqu'ils intéressent des lieux d'élection tels que le corpuscule carotidien. Remarquons en outre que le siège cervical est exceptionnel pour la tumeur d'ABRIKOSSOF.

Enfin MARTIN, PLANCHU et CABANNE font remarquer que malgré des ressemblance frappantes, les granulations protoplasmiques des sarcomes alvéolaires leur sont vraiment personnelles.

Au total que retenir de cette discussion ? Faut-il, avec CHRISTOPHERSON , confondre la tumeur d'ABRIKOSSOF avec le sarcome alvéolaire des parties molles ? ou bien, nettement séparer les 2 tumeurs, et aussi les isoler des tumeurs type paragangliome non chromaffines? Nous penchons pour la deuxième solution, tout en reconnaissant la difficulté du problème, qui ne repose que sur des données morphologiques.

C'est ainsi que JACQUOT dans sa thèse récente, admet comme sarcome alvéolaire des parties molles, des observations publiées par leur propres auteurs comme étant des myoblastomes malins à cellules granuleuses et que nous avons acceptés comme telles.

Voici , de façon schématique, pour terminer ce chapitre, les caractères mophologiques différentiels entre les 2 tumeurs:

I°) Fréquence de la capsule dans le sarcome alvéolaire, alors qu'elle est rare dans la tumeur d'ABRIKOSSOF.

2°) Architecture organoïde endocrinienne fréquente, et disposition alvéolaire occasionnelle du sarcome alvéolaire , s'apposant à l'homogénéité habituelle de la tumeur d'ABRIKOSSOF.

3°) Hétérogénéité des granulation cytoplasmiques du sarcome alvéolaire alors qu'elles sont habituellement homogènes dans la tumeur d'ABRIKOSSOF

4°) Possibilité de signes histologiques de malignité dans le sarcome alvéolaire, alors que même les formes malignes de la tumeur d'ABRIKOSSOF en montrent peu.

5°) Localisation uniquement musculaire du sarcome alvéolaire constrastant avec la multiplicité des signes possibles de la tumeur d'ABRIKOSSOF.

T R A I T E M E N T

Il n'existe pas de traitement médical et la radiothérapie est inefficace, donc inutile. Cependant certains l'emploient comme adjuvant post-opératoire pour éviter les séquelles fibreuses des exérèses par chirurgie partielle du larynx. Seule la chirurgie donne des résultats définitifs.

Pour les tumeurs de la peau et de la langue, on pratique d'emblée une exérèse totale-biopsie.

Pour les cas à localisation laryngée, 2 cas d'exérèse sont possibles:

I) La voie naturelle

Sur les 90 cas étudiés par PIQUET, 58 ablations à la pince coupante sous laryngoscopie directe ou indirecte, ont été réalisées.

Cette exérèse peut en effet êtreeffectuée soit sous laryngoscopie indirecte et anesthésie locale, soit sous laryngoscopie directe et neuroleptanalgésie. On emploie de préférence la laryngoscopie directe, méthode plus précise donc plus satisfaisante.

La méthode la meilleure est la laryngofissure en suspension, très employée aux Etas-Unis. Elle permet de travailler sans effort (les 2 mains de l'opérateur étant libres) sans rapidité excessive, donc dans un calme parfait, et avec une précision accrue.

2) La laryngofissure

Lorsque la tumeur est particulièrement dure ou sessile, des interventions chirurgicales par laryngofissure ont été nécessaires : PIQUET en a relevé 9 cas.

C'est une thyrotomie simple qui donne accès sur la tumeur : on peut voir exactement ce que l'on enlève. Cette intervention est réalisée sous anesthésie locale, ou mieux anesthésie générale. Selon la localisation et l'étendue, les auteurs réalisent soit une cordectomie partielle, soit une cordectomie totale élargie ou non aux commissures.

Actuellement , il semble que la majorité se rallie à la laryngofissure qui seule permet une découverte convenable et une exérèse très complète de la masse , évitant ainsi toute récidive.

Mais l'utilisation , en developpement, de la technique de la laryngoscopie, en suspension, peut fort bien contre-balancer la

faveur pour la laryngofissure.

3) Autres techniques

PIQUET signale que dans 3 cas une laryngectomie partielle a du être réalisée. Ce sont là des cas d'exception. Il est bien évident que l'hémilaryngectomie et la laryngectomie totale sont à proscrire et ne doivent être réalisées que dans des conditions particulières.

Chez l'enfant jeune , la tumeur est souvent invasive et atteint tous les tissus jusqu'au cartilage. Malgré des exérèses limitées, ces tumeurs ont récidivé et on nécessité une laryngectomie totale.

(Mac NAUGHTAN et FRASER)·

OBSERVATION

Il s'agit d'un cas de tumeur d'ABRIKOSSOF de la langue, observé par nous dans le Service en juillet I972.

M. L..... jean, 30 ans, vient consulter en juillet 72 pour une petite tumeur du bord gauche de la langue.

A l'examen, c'est une petite masse ferme, rouge, bien limitée indolente, du volume d'un petit pois. Elle était apparue 6 mois auparavant et avait augmenté de volume peu à peu. La mobilité de la langue est normale. Il n'y a pas d'adénopathie.

Le ..... 72 , une éxérèse totale biopsie est effectuée d'emblée, car les signes physiques et la lenteur d'évolution ne sont pas en faveur d'un cancer.

Néanmoins, l'aspect clinique ne permet pas de préjuger de quelle sorte de tumeur bénigne il s'agit. Le diagnostic ne peut être qu' histologique.

L'examen anatomo-pathologique dit :

> petit nodule fait de cellules très claires, à cytoplasme granuleux avec un petit noyau régulier, ces cellules s'intriquent avec les cellules musculaires striées.

On trouve des aspects de continuation entre ces cellules granuleuses et les fibres musculaires striées.

CONCLUSION : c'est l'aspect d'une tumeur à cellules granuleuses ou tumeur d'ABRIKOSSOF. Cette lésion ne comporte pas de caractères suspects.

On ne retrouve rien dans les antécédents qui pourrait expliquer la survenue d'une telle tumeur : homme jeune, ni fumeur , ni buveur , sans antécédents particulièrs, chez qui la tumeur est survenue sans date précise.

C O N C L U S I O N

Au total, les tumeurs d'ABRIKOSSOF sont très rares. C'est cependant dans la sphère O.R.L. qu'on les rencontre le plus souvent.

Cliniquement, elles se présentent comme des tumeurs bénignes. Mais le diagnostic ne peut être qu'histologique : ces grosses cellules au cytoplasme granuleux sont en effet très caractéristiques. Il règne encore l'incertitude devant leur histogenèse et leur nature: la théorie nerveuse la plus récente semble cependant l'emporter, de nos jours leur étiologie est toujours inexpliquée.

On observe des nombreux cas de formes multiples surtout chez l'enfant : ce sont bien des tumeurs multicentriques et non des métastases de la tumeur initiale. Enfin il semble qu'on puisse bien différencier la tumeur d'ABRIKOSSOF , tumeur bénigne, des rhabdomyoblastomes malins d'une part , du sarcome alvéolaire des parties molles et des paragangliomes malins non chromaffines d'autre part.

Il importe de connaitre ces tumeurs afin de les dépister tôt et de permettre ainsi une exérèse chirurgicale conservatrice, chez l'adulte du moins, car ces tumeurs sont redoutables chez l'enfant par la rapidité de leur envahissement et la fréquence des récidives.

B I B L I O G R A P H I E

1- ANDRE (P), RENAUT (P), LACCOUREYER (H), LEGLAND (P), et COTIN (G) I966

Tumeur d'ABRIKOSSOF du larynx

Ann. Oto. Laryng. , T 83, N° 6, 437-440

2- BAKER (D) I965

Benign tumors of the larynx

Trans. Pacif. Coost. Oto. Ophtalm. Soc, N° 46, 293-299

3- BRIAN (L), WOLFOWITZ et JAFFE I972

Granular cell myoblastoma of the larynx

J. Laryngol. Oto, N° 86, 643- 646

4- DEROUT (J), DE BRUX (J) et LEROUX-ROBERT (J) I964

Etude histologique et statistique des dysplasies du larynx et leurs rapports avec les cancers.

Ann. Oto. Laryng., T. 81, N° 12, 789-800

5- GUERRIER (Y), DEJEAN (Y), GALY (G) et SERROU (B) I968.

Myoblastome du larynx ou tumeur d'ABRIKOSSOF.

J.F. O.R.L., ?° 17, 477- 489.

6- CACOMME (Y) et GALAUP (J) I969

Volumineuse tumeur d'ABRIKOSSOF du larynx

J.F. O.R.L. , N° I8, 708- 712.

7- MURRAY (D), SEAMAN et UTZINGER, I969

Granular cell myoblastomas in successive generations

Journal of Surgical Oncology- I93-I97

8- PIAGET (P) et MICHEL (M) I969

Tumeurs d'ABRIKOSSOF- A propos de 2 nouveaux cas

J.F. O.R.L. , T. 18, N° 10, 808-809

9- PIQUET (J.J.), BLOWOY (G), LEDUC (M) et DECROIX (G) I969

Les tumeurs d'ABRIKOSSOF du larynx

Ann. Oto. Laryng., T. 86, N° 12, 79- 86.